

PARIS V
Année 1971

THÈSE

N°

89

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

SIGAL Lucien (Lazare, Gilbert)

né le 11 septembre 1943 à NICE

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES FORMES TARDIVES

DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

(A propos d'une observation)

Président : M. S. THIEFFRY, Professeur

PARIS V
Année 1971

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

SIGAL Lucien (Lazare, Gilbert)

né le 11 septembre 1943 à NICE

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES FORMES TARDIVES

DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

(A propos d'une observation)

Président : M. S. THIEFFRY, Professeur

THÈSE

PARIS V
Année 1971

1900 LA

DOCTORAT EN MÉDECINE

(spécialité de ...)
PAR

SIGAL Lucien (Léon, Gilbert)

né le 11 septembre 1943 à NICE
Élève des hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES FORMES TARDIVES

DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

(A propos d'une observation)

Président : M. S. THIERRY, Professeur

A ceux que j'aime.

A Monsieur le Professeur THIEFFRY

Qui a bien voulu me faire l'honneur de
présider cette thèse,

En témoignage de ma profonde gratitude.

UNIVERSITY OF TORONTO LIBRARY

qui a bien voulu se faire l'honneur de
présenter cette thèse.
En témoignage de ma haute estime.



A Monsieur le Professeur B. DUHAMEL

A qui je dois la plupart des observations
citées dans ce travail.

Qu'il sache combien je lui sais gré de
m'avoir si largement ouvert les portes
de son service et qu'il trouve ici
l'expression de ma profonde reconnais-
sance.

A Monsieur le Professeur Agrégé R. BOUCHARD

A qui je dois le sujet de cette thèse.
Ses conseils et ses bienveillantes critiques
m'ont été d'un précieux secours tout au long
de la réalisation de ce travail.

Surtout je tiens à le remercier tout particulièrement pour la richesse de son enseignement quotidien et sa perpétuelle disponibilité aux questions. Qu'il sache que c'est auprès de lui et de ses assistants que j'ai appris à écouter le malade, à l'aimer et à le respecter.

A mes Maîtres en Externat

- Docteur FAUVET
- Docteur LE BEAU
- Professeur Agrégé BROCARD
- Docteur VIGUIE
- Professeur J. WEILL et Docteur BERNFELD
- Professeur Agrégé SELIGMANN
- Professeur Agrégé BOUCHARD
- Docteur NOUAÏLLE et Docteur M. GAUTIER
- Docteur FLEURY

I N T R O D U C T I O N

Depuis sa description par HIRSCHSPRUNG en 1886, le problème du mégacôlon congénital de l'enfant n'a cessé d'évoluer vers une meilleure compréhension et une thérapeutique plus efficace.

Ce sont surtout les formes néo-natales, les plus graves et les plus fréquentes qui ont jusqu'à présent retenu l'attention des pédiatres et des chirurgiens infantiles.

Les formes retardées du grand enfant ne doivent pas pour autant être négligées. Elles sont souvent d'un diagnostic délicat ; leur bonne tolérance, si spectaculaire qu'elle soit, ne doit pas faire illusion : l'anomalie anatomique y étant définitive, le mégacôlon sera toujours susceptible de se compliquer d'occlusion intestinale aiguë ou de péritonite. L'étendue de la zone aganglionnaire est des plus variables : de quelques centimètres du bas du rectum à la totalité du côlon.

Les aspects cliniques atypiques sont fréquemment rencontrés et il faudra s'aider d'explorations complémentaires (lavement baryté, biopsie rectale) pour parvenir au diagnostic. Parfois même, celui-ci ne sera formellement posé qu'après l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire.

Les formes très basses, rectales pures, à la limite du sphincter interne de l'anus, risquent tout particulièrement, d'être méconnues.

Enfin, un certain nombre de problèmes physio-pathologiques sont encore sans solution :

- comment expliquer les variations considérables de tolérance d'un sujet à l'autre ?

- comment classer les pseudo "maladies de Hirschsprung" (où tous les symptômes sont au complet sauf l'aganglionose) ?
- quel est le rôle exact du sphincter interne de l'anus, dont l'hypertonie module bien souvent l'aspect clinique de la maladie ?

Malgré toutes ces incertitudes, le traitement chirurgical du mégacôlon congénital est actuellement bien codifié, et dans la plupart des cas pour un risque opératoire minime, il entraînera une guérison définitive.

DEFINITION

Le mégacôlon congénital, encore appelé mégacôlon aganglionnaire, ou maladie de HIRSCHSPRUNG se définit par l'existence d'un segment colique aganglionnaire habituellement rétréci, incapable surtout d'assurer le péristaltisme normal, entraînant alors stase et dilatation progressive du segment colique situé en amont.

Cliniquement, tous les intermédiaires sont possibles entre les formes occlusives néo-natales au sévère pronostic et les formes latentes, longtemps bien tolérées, traduites seulement par une constipation opiniâtre.

Seules la biopsie et l'étude histologique permettront un diagnostic formel.

OBSERVATION de l'enfant B ... Eric, né le 7.7.1960 :

Eric B ... est vu, pour la première fois, le 2 février 1966 à la consultation de l'Hôpital Bretonneau. Il s'agit d'un bel enfant, âgé de 5 ans 8 mois, pesant 19,200 kg pour une taille de 1 m 12.

Un seul symptôme motive sa venue : une constipation chronique remontant à la naissance. Celle-ci s'est déroulée normalement, le poids du nouveau-né était de 3 200 g. Il a crié immédiatement. Le méconium même semble avoir été normalement éliminé.

Progressivement s'est installée au cours des années une constipation chronique, variable dans son intensité, avec parfois même selles normales durant quelques jours. Cette constipation a été traitée par laxatifs doux, suppositoires à la glycérine, petits lavements si nécessaire.

Ce traitement s'est révélé suffisamment efficace pour éviter tout retard staturo-pondéral. L'alimentation est variée riche en légumes verts, l'appétit irrégulier.

Le développement psycho-moteur a toujours été normal, l'enfant est gai et sage, et la propreté a été obtenue dans des délais normaux.

La chronicité de la constipation n'a que peu inquiété les parents, eux-mêmes constipés.

A l'examen : on est en présence d'un enfant éclatant de santé, on note une attitude scoliotique. L'auscultation thoracique est normale. La tension artérielle est de 9-6. A la palpation de l'abdomen, on croit percevoir un volumineux côlon et on décèle quelques fécalomes lors du toucher rectal.

Par prudence, un lavement baryté est demandé dont voici le compte-rendu : Lavement baryté du 8.11.66 :

"Importante dilatation de tout le cadre colique qui contenait de nombreux fécalomes. Nous n'avons pu mettre en évidence un rétrécissement, mais sur

les clichés d'évacuation, il existe un contraste entre l'ampoule rectale de calibre à peu près normal et le côlon sigmoïde très dilaté qui la masque : il peut donc exister un rétrécissement de la jonction recto-sigmoïdienne à vérifier par une rectoscopie".

Celle-ci est faite le 16.11.66 ainsi qu'une biopsie rectale. L'examen anatomo-pathologique du fragment recueilli permet de conclure : "absence de cellules ganglionnaires" - Docteur Drapeau.

Le diagnostic de maladie de Hirschsprung ne fait alors plus aucun doute. Toutefois, devant la bonne tolérance de la maladie, et en raison de difficultés matérielles (le père n'est pas assuré social), on décide de repousser à plus tard l'intervention chirurgicale et on instaure un traitement médical simple.

L'enfant est revu à la consultation le 21.5.69. Il est âgé alors de 8 ans 10 mois, pèse 26,100 kg et mesure 1 m 26. Il va parfaitement bien, n'a eu aucune maladie notable depuis 3 ans. Eric va à la selle tous les trois jours environ : selles dures habituellement, mais parfois normales.

Il n'y a jamais eu d'épisode de météorisme abdominal important, ni de vomissements répétés. L'enfant a bon appétit. Il prend presque constamment soit de la gelée LANSOYL⁺, soit des comprimés laxatifs (dont le nom ne peut être précisé).

Il est inutile de faire appel à des lavements évacuateurs.

L'examen clinique permet d'apprécier le volume de l'abdomen qui est un peu augmenté, dur dans sa partie sous-ombilicale, non douloureux. Le thorax semble un peu étroit. Le toucher rectal découvre un rectum plein de selles, mais pas de fécalome. Tout le reste de l'examen clinique est strictement normal. Là encore, la réticence extrême du père ainsi que la discrétion des symptômes font surseoir à l'intervention chirurgicale curative.

Convoqué par la suite à plusieurs reprises, l'enfant n'est pas revenu à la consultation et nous ne savons donc pas si la bonne tolérance de la maladie a persisté longtemps.

Il s'agit néanmoins chez ce malade d'un cas de maladie de Hirschsprung, bien toléré, ne gênant en rien le développement staturo-pondéral dont l'authenticité ne fait aucun doute.

Cet exemple nous servira de point de départ pour ce travail visant à décrire l'aspect actuel du mégacôlon congénital du grand enfant.

D'autre part, chemin faisant, nous essaierons de formuler le pronostic de ces formes tardives et d'en discuter les indications chirurgicales.

ETUDE DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG DU GRAND ENFANT

I - HISTORIQUE

C'est en 1886, que le pédiatre danois HIRSCHSPRUNG a présenté à la Société de Pédiatrie de Berlin, les pièces anatomiques prélevées sur deux enfants constipés chroniques dès leur naissance, avec distension abdominale, décédés respectivement à 7 et 11 mois.

Pour cet auteur, la maladie se définissait par trois caractéristiques :

- dilatation du gros intestin
- épaississement de sa paroi
- absence de sténose ou d'obstacle sous jacent visible.

Hirschsprung pensait être en présence d'une anomalie de l'intestin survenue durant la vie intra-utérine et caractérisée par une dilatation du côlon avec hypertrophie de sa paroi. Les premières tentatives chirurgicales, cherchant à supprimer ce côlon dilaté, se soldèrent par de désastreux échecs.

En 1946, soit soixante ans plus tard, EHRENPREIS démontre que la dilatation colique est en fait secondaire et n'apparaît qu'après plusieurs semaines d'évolution de la maladie.

En 1948, s'élabore la théorie de l'agénésie nerveuse du segment sous jacent à la dilatation.

SWENSON et BILL notent l'existence d'un segment colique étroit succédant à la zone dilatée.

SWENSON et HIATT vérifient expérimentalement l'insuffisance de péristaltisme de cette zone rétrécie.

ZUELZER et WILSON découvrent l'absence du plexus d'AUERBACH au niveau du rectum dans 11 cas de mégacôlons. Par contre, chez 78 sujets normaux, il existe des cellules ganglionnaires à tous les niveaux. La même année, les travaux de SWENSON, BODIAN et STEPHEN DOUGLAS, montrent l'amélioration des signes fonctionnels, grâce à l'exérèse du segment apparemment sain, mais insuffisamment contractile, situé au-dessous du côlon dilaté.

L'opération chirurgicale logique est donc mise au point dès 1948 par SWENSON : recto-sigmoïdectomie avec anastomose termino-terminale transanale (d'emblée ou après colostomie).

Cette période des années 1946-1948 réalise un véritable tournant dans la compréhension et le traitement de la maladie de Hirschsprung.

Les formes du jeune enfant, presque toujours mortelles auparavant ont vu leur pronostic radicalement transformé.

La technique chirurgicale s'est encore améliorée en 1956 grâce à B. DUHAMEL dont l'intervention, mieux tolérée et moins choquante, peut être pratiquée dès le plus jeune âge.

II - FREQUENCE DES FORMES TARDIVES

La maladie de Hirschsprung est une maladie assez rare, dont la fréquence est d'environ : un cas pour 5 000 enfants (un cas sur 20 000 pour les anciens auteurs.)

La prédominance masculine est nette dans toutes les statistiques (trois garçons pour une fille).

Les formes familiales, bien que rares, sont indiscutables et impliquent un facteur génétique encore mal identifié. Elles sont évaluées à 3 à 4 % des mégacôlons congénitaux.

La majeure partie des cas de mégacôlon congénital touche l'enfant dès les premiers mois de la vie. La fréquence des formes tardives apparaît faible comparée à celle des formes précoces. Elle est toutefois beaucoup plus difficile à estimer, en raison justement de leur bonne tolérance. La sanction chirurgicale ou biopsique fait souvent défaut et il est certain qu'une exploration approfondie des constipations chroniques permettrait parfois d'identifier une authentique maladie de Hirschsprung.

J. LASSERRE sur 31 cas (dont 26 garçons pour 6 filles) trouve seulement 3 cas découverts après l'âge de un an.

BEAU, PREVOT, COLLIGNON sur 19 cas identifient 4 cas après l'âge de un an.

R. T. SOPER et F. E. MILLER sur 30 cas, retrouvent 9 cas après l'âge de 3 ans.

Bien que ces séries ne soient pas suffisamment importantes pour conclure, on peut en première approximation situer autour de 15 à 20 % le pourcentage de maladies de Hirschsprung, découvertes après l'âge de un an.

Cette approximation autour de 20 % nous est également fournie par les travaux du "Symposium sur les résultats du traitement de la mala-

die de Hirschsprung" (1969) où sur les 421 cas repris par J. GAUBERT, on trouve 80 cas après un an, soit 19 %.

On voit donc que la place des maladies de Hirschsprung tardivement révélées est loin d'être négligeable aussi bien dans le domaine pédiatrique, que dans la pathologie gastro-intestinale de l'adolescent et de l'adulte.

III - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

. RAPPEL ANATOMIQUE

Le côlon reçoit son innervation du système nerveux autonome par l'intermédiaire de plexus. C'est là que les fibres pré-ganglionnaires vont prendre synapse dans la paroi colique avec les cellules ganglionnaires mésentériques.

Ces cellules forment entre les couches musculaires (longitudinales et transversales) un plexus dit d'AUERBACH essentiellement moteur.

Dans la sous-muqueuse de la paroi intestinale s'étale le plexus de MEISSNER, à rôle surtout sensitif.

L'étude histologique devra donc apprécier l'état des cellules ganglionnaires d'une part, l'aspect des fibres nerveuses avant et après ce relais ganglionnaire d'autre part.

On appellera plexus l'enchevêtrement de ces fibres nerveuses anastomosées entre elles, qu'il y ait ou non des cellules ganglionnaires caractéristiques au sein de ces plexus.

Au cours de la maladie de Hirschsprung, c'est dans le segment distal du côlon, au-dessous du segment dilaté que se trouve l'anomalie caractéristique de la maladie.

L'étude histologique d'un fragment prélevé par biopsie rectale, permet en effet de constater :

- . l'absence absolue de cellules ganglionnaires des plexus d'AUERBACH et de MEISSNER,

- . la présence au contraire de nombreuses fibres nerveuses, sans myéline, avec cellules de Schwann (ce sont les cellules isolées qui entourent l'axone des fibres amyéliniques). Cette prolifération de fibres nerveuses entremêlées réalise une hypertrophie des plexus.

Cette dystonie aganglionnaire (comme la nomme G. Laurence) doit être considérée comme l'élément essentiel du diagnostic. Cette preuve histologique de l'affection est fournie la plupart du temps par la biopsie rectale. Il s'agit là d'un examen d'une grande valeur comme l'ont souligné C. NEZELOF, D. PELLERIN et TIPHAM S. "27 biopsies rectales ont été étudiées dans ce but, à l'Hôpital des Enfants-Malades permettant dans 18 cas d'affirmer le diagnostic de maladie de Hirschsprung et dans 9 cas de l'écarter définitivement."

Aucune discordance n'a été relevée entre l'image de la biopsie et celle retrouvée sur la pièce opératoire ou nécropsique.

Pour être lisible, le prélèvement doit être profond et intéresser le territoire des plexus d'Auerbach, ce qui oblige à une petite intervention dont les suites ont été constamment favorables. La biopsie est habituellement faite à un ou deux centimètres de la jonction cutanéomuqueuse.

L'interprétation histologique doit être très prudente car contrairement à la règle, le diagnostic est établi sur une constatation négative : l'absence de cellules ganglionnaires.

Compte tenu de ces précautions, la biopsie rectale se révèle être un examen inoffensif et souvent décisif pour établir ou écarter définitivement le diagnostic de maladie de Hirschsprung".

Cette technique de la biopsie rectale peut toutefois exposer à certains incidents, en particulier on peut observer des hématomes infectés de la loge rectale, toujours longs à guérir. Elle nécessite pour être interprétée correctement une étroite collaboration du pédiatre, du chirurgien d'enfants et de l'histologiste.

Surtout le fragment prélevé doit être de taille suffisante pour permettre une étude valable.

En cas de doute, on peut être amené à refaire une biopsie rectale voire à demander l'avis d'un autre anatomo-pathologiste.

Bien que l'examen histologique soit prépondérant pour le diagnostic de la maladie, il faut savoir qu'un certain nombre d'atypies peuvent se présenter.

Ces constatations histologiques atypiques ont été récemment étudiées par R. PAGES et B. DUHAMEL et classées en trois groupes :

. Les anomalies topographiques

- soit longue zone de transition s'étendant sur 10 à 20 centimètres entre le segment aganglionnaire et le segment normalement innervé ;
- soit formes "suspendues" avec des anneaux aganglionnaires au-dessus d'un segment normalement innervé ;
- soit îlots aganglionnaires disséminés de façon anarchique.

. Les anomalies qualitatives

- soit absence de cellules ganglionnaires sans que l'on retrouve l'hyper-trophie des plexus ;
- soit dissociation entre les anomalies au niveau des plexus d'AUERBACH et celles des plexus de MEISSNER.

. Les anomalies quantitatives

- soit hypo-ganglionnisme qui pourrait peut-être expliquer les formes minimes ou tolérées permettant alors de faire le lien entre les contradictions de la clinique et celles de l'histologie. En fait, ce parallélisme n'est pas toujours observé et le problème semble plus complexe ;
- soit hyper-ganglionnisme dont quelques observations ont été publiées ;
- soit enfin immaturité des cellules ganglionnaires observée par SPENCER, celles-ci rappelant l'aspect des cellules ganglionnaires de l'embryon et du prématuré.

Nous n'avons pas à l'heure actuelle, d'explication physiopathologique de ces anomalies.

MACROSCOPIQUEMENT -

L'atteinte colique est très variable. Si elle est habituellement limitée au recto-sigmoïde, elle peut être beaucoup plus étendue jusqu'à atteindre la totalité du côlon. Ailleurs, il s'agira de formes très localisées, rectales pures de la maladie.

Selon les statistiques de B. DUHAMEL en 1967 (citées par A. WURTZ) les formes topographiques se répartissent comme suit :

- 15 % de formes coliques totales (jusqu'à la valvule de Bauhin)
- 5 % de formes coliques subtotaux (jusqu'à l'angle droit)
- 10 % de formes longues (jusqu'à l'angle gauche)
- 45 % de formes typiques recto-sigmoïdiennes
- 25 % de formes basses (rectales et anales) réalisant un tableau un peu particulier : le mégarectum isolé.

Il ne semble pas que la seule anatomie pathologique puisse expliquer les différences de tolérance de la maladie, car des formes très étendues sont parfois bien supportées et inversement des formes apparemment localisées mettent rapidement en jeu le pronostic vital.

Cette absence de parallélisme anatomo-clinique sera repris et étudié plus loin.

Le problème des maladies de Hirschsprung rectales pures, n'est connu que depuis peu, grâce essentiellement à la sphinctérotomie - biopsie de B. DUHAMEL.

Il s'agit là, après section du sphincter interne de l'an us, de l'excision sous-muqueuse d'une bandelette longitudinale de ce sphincter.

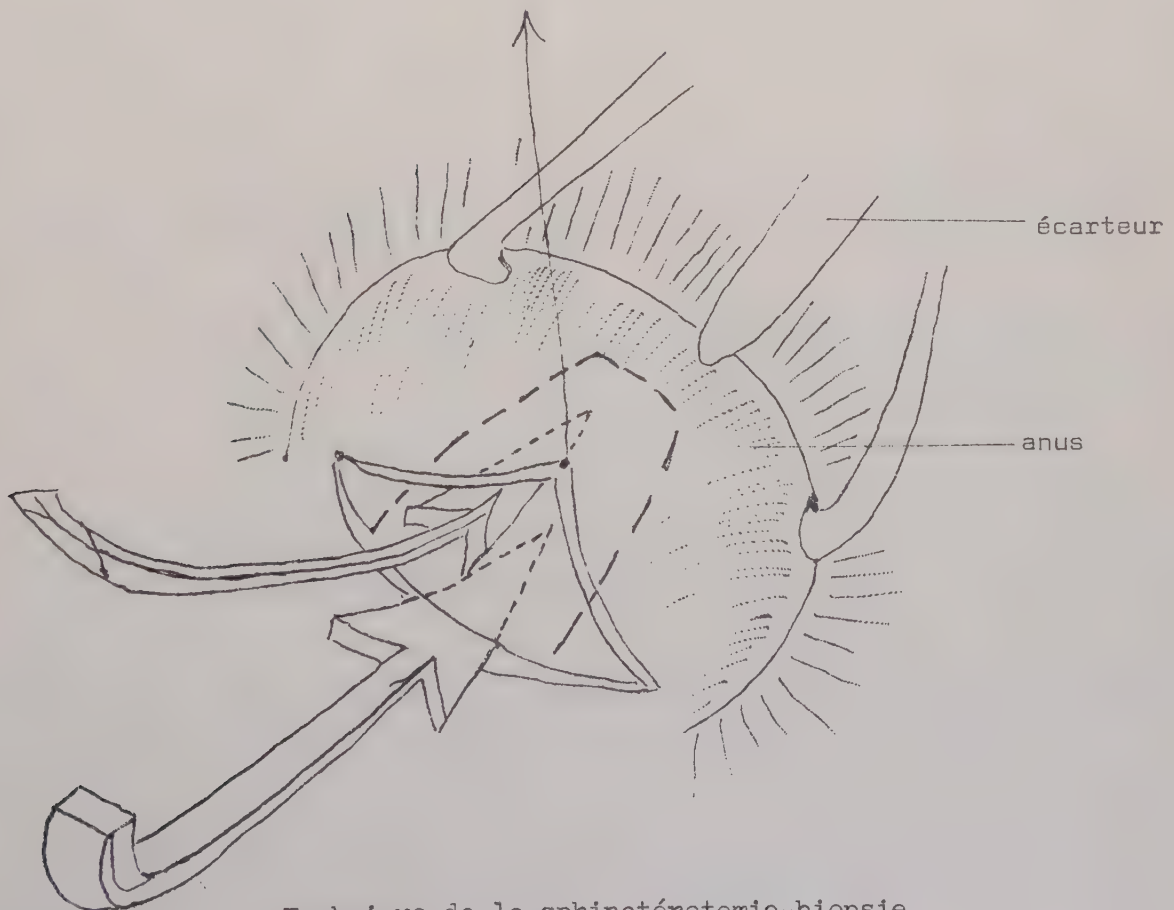
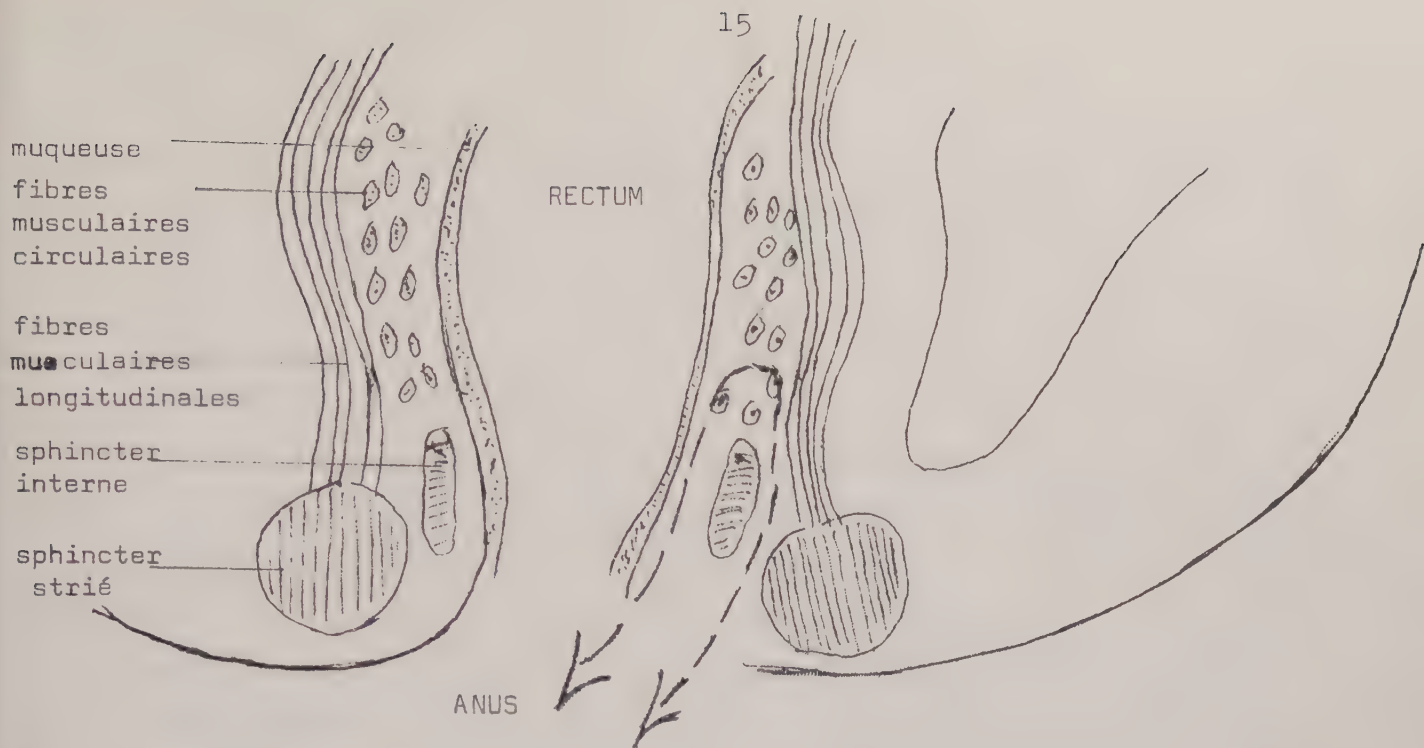
Cette excision est poussée en hauteur jusqu'à la partie inférieure de la paroi rectale ce qui permet de faire un examen histologique complet des différents composants de la paroi ano-rectale.

Schéma page suivante.

ANOMALIES DU SPHINCTER INTERNE DE L'ANUS -

L'interprétation de la biopsie de ce sphincter est particulièrement délicate.

Certains nient la présence de cellules ganglionnaires dans ce sphincter même chez le sujet normal. D'autres au contraire, affirment qu'il y en a toujours même dans les cas de maladie de Hirschsprung.



Technique de la sphinctérotomie-biopsie
d'après B. DUHAMEL

(Histological Investigations into "idiopathic megacolon")

B. DUHAMEL et ROUJEAU après avoir étudié 100 sphincters-internes d'enfants mort-nés, ou décédés d'affections diverses, n'ont retrouvé cette innervation que dans 25 % des cas. Elle ne se trouve d'ailleurs pas dans le sphincter interne proprement dit, mais dans le tissu conjonctif qui le sépare du sphincter externe et il s'agirait alors plutôt de la terminaison de la paroi rectale.

Pour obtenir un diagnostic histologique valable, il faudra donc que la sphinctérotomie-biopsie comprenne toute la hauteur du sphincter et une partie de la paroi rectale inférieure.

On explore ainsi une zone située au-dessous de celle où est faite habituellement la biopsie rectale et on peut, dans un nombre non négligeable de cas, individualiser des formes ultra-basses de la maladie.

Nous développerons plus loin le rôle physio-pathologique de ce sphincter interne.

-:-:-:-

Pour la commodité de l'exposé, nous avons divisé le chapitre clinique en six formes distinctes :

- mégacôlon historique
- formes de transition entre forme néo-natale et forme retardée
- formes à symptomatologie variable
- mégarectum
- pseudo-maladies de Hirschsprung
- formes **très bien** tolérées enfin.

Cette distinction n'a bien entendu rien d'absolu et certaines observations relèveront parfois de deux rubriques simultanément.

IV - ETUDE CLINIQUE DES DIFFERENTES FORMES DE LA MALADIE

1°) Le mégacôlon congénital classique de la seconde enfance

Connues de longue date, ces formes évoluées de maladie de Hirschsprung témoignent d'une dystonie aganglionnaire négligée dans ses premiers symptômes, lui permettant ainsi de s'affirmer au fil des ans. Trois éléments la caractérisent :

α - la constipation

Apparue dès la naissance, elle fait souvent suite à une émission retardée de méconium. Souvent un état subocclusif s'est même installé dans les premiers jours de la vie. Cap difficile à franchir, auquel succède une relative accalmie : la constipation s'installant dans la chronicité ; selles dures, fétides, agglomérées en fécalomes, éliminées tous les 3-4 jours, au prix de lavements répétés. De temps en temps, survient une débâcle liquidienne fausse diarrhée, faite de selles liquides fétides, mêlées à des scybales.

β - le ballonnement de l'abdomen apparaît petit à petit. Il peut parfois prendre des dimensions considérables, surtout il contraste avec l'hypotrophie staturo-pondérale et la maigreur des membres.

γ - le péristaltisme occasionnellement visible, traduit la lutte permanente de l'intestin contre la subocclusion. L'examen physique vérifie la vacuité de l'ampoule rectale et retrouve parfois quelques fécalomes à la palpation abdominale.

L'examen radiologique permet de visualiser le mégacôlon.

. La radio sans préparation permet de découvrir parfois une importante distension gazeuse, traduisant l'aérocolie. Elle sera spécialement recherchée dans la région de l'angle colique gauche.

. Le lavement baryté est l'examen capital de cette exploration radiologique. Il sera pratiqué en période de calme, en dehors de toute crise occlusive (le danger étant de créer une occlusion barytée si la bouillie est trop épaisse) avec une baryte très fluide, injectée sous faible pression et en petite quantité. Le but de cet examen radiologique n'est pas de visualiser la distension colique, mais d'essayer de découvrir un contraste entre un segment "normal" ou rétréci et une dilatation immédiatement sus-jacente.

Des clichés sont pris sous diverses incidences (oblique antérieure droite, profil en décubitus latéral gauche, incidence axiale du petit bassin). La progression de la baryte est suivie sous radioscopie et l'injection opaque est stoppée dès qu'apparaît l'augmentation du calibre du côlon. Des clichés sont alors pris, au besoin en faisant pivoter l'enfant. L'essentiel est d'éviter toute superposition et tout remplissage trop rapide de la portion colique dilatée.

Si l'on dispose de radio-cinéma, on pourra encore mieux saisir l'image caractéristique de l'affection : à la charnière recto-sigmoïdienne la plupart du temps (en un point quelconque du côlon parfois) faisant suite à un rectum de calibre normal, se trouve une zone nettement figée, étroite plus ou moins rétrécie. Immédiatement au-dessus de cette région, le côlon s'élargit en entonnoir s'évasant progressivement jusqu'à atteindre un calibre considérable, monstrueux dans certains cas.

Enfin, il faudra de toute façon faire des clichés tardifs dans les 24 heures suivantes pour déceler le retard d'évacuation de la baryte.

Diagnostic positif : La biopsie rectale apporte la preuve formelle de la maladie, l'examen anatomo-pathologique mettant en évidence l'absence de cellule ganglionnaire.

Diagnostic différentiel :

Il se résume au mégacôlon fonctionnel ou idiopathique. Dans les formes typiques, il est aisé de le distinguer du mégacôlon congénital. Deux signes surtout militent en sa faveur :

- apparition plus tardive de la constipation
- participation de l'ampoule rectale à la dilatation

En effet, la constipation du mégacôlon fonctionnel est d'installation progressive, souvent postérieure à la naissance, alternant parfois avec des périodes d'encoprésie. Surtout la dilatation colique s'étend jusqu'à l'anus. Le toucher montre une ampoule rectale dilatée, pleine de matières. On a pu parler dans de tels cas du "derrière sale" des mégacôlons fonctionnels opposé au "derrière propre" des maladies de Hirschsprung.

A la radiographie, il n'y a pas de zone rétrécie, au mégacôlon idiopathique s'associe souvent un dolichocôlon.

L'évolution clinique est d'autre part nettement plus bénigne.

Le tableau ci-dessous résume ces différences entre les deux types de mégacôlons de l'enfant.

	Maladie de Hirschsprung	Mégacôlon fonctionnel
Constipation	Dès la naissance	plus tardive
Zone rétrécie sur les radiographies du lavement baryté	présente	absente
Dilatation colique	localisée	généralisée
Rectum	vide	plein
Biopsie rectale	positive	négative
Evolution	grave	bénigne

Cette distinction apparemment aisée de ces deux types de mégacôlon est en fait beaucoup plus difficile dans la pratique. L'aspect capricieux de la constipation est chose banale dans la maladie de Hirschsprung, les radiographies du lavement baryté sont loin d'être toujours formelles ; surtout les formes basses d'aganglionose entraînent des mégarectums, avec fécalomes et matières dans l'ampoule rectale, associés ou non à une encoprésie. Bien plus, la récente mise en évidence de "pseudo maladies de Hirschsprung" a encore rendu plus difficile ce diagnostic différentiel, la biopsie rectale étant négative dans de tels cas. Nous le verrons plus en détail plus loin.

Bien que rares, les formes classiques typiques (on pourrait presque dire les formes historiques) se rencontrent encore de nos jours.

On trouve dans des publications récentes, plusieurs observations de mégacôlon congénital, traité tardivement malgré une **très riche** symptomatologie.

On peut citer l'observation de Jean-Claude L ... (publiée par Cl. Houdard, P. Lataix et R. Botella) enfant de 11 ans, constipé depuis sa naissance, traité par laxatifs quotidiens et fréquents lavements évacuateurs. Seule cette vigilante thérapeutique lui avait permis d'atteindre une taille et un poids correct, au prix toutefois d'un énorme mégasigmoïde clinique et radiologique.

Mieux, ces mêmes auteurs rapportent l'observation de Robert S ... dont le mégacôlon était connu de longue date, la constipation remontait à la naissance. A 11 ans, le malheureux enfant ne pèse que 24 kg pour une taille de 1 m 20 (la normale étant de 32,3 kg pour 139,2 cm).

Il existe une monstrueuse distension abdominale déplaçant l'ombilic.

Parmi les observations du service de chirurgie infantile du centre hospitalier de Saint-Denis (Pr. B. DUHAMEL), on trouve également plusieurs cas de mégacôlon historique. Citons :

- Antonio ES ... M ... vu seulement à l'âge de 7 ans, porteur d'un mégacôlon caricatural et opéré 15 jours plus tard (Hirschsprung confirmé, s'il en était besoin par l'anatomo-pathologie).

- Alain BA ... vu à l'âge de 6 ans.

Constipation ayant débuté à la naissance, persisté malgré les traitements, sans accident occlusif vrai. Mais depuis un mois, ne va plus à la selle. Pas de vomissement, ni d'altération de l'état général. Morphologie de maladie de Hirschsprung classique.

Après lavement baryté, des radiographies faites à l'âge de 9 mois, montraient déjà un mégacôlon recto-sigmoïdien.

De nouveaux clichés faits à l'âge de 5 ans, révèlent qu'il s'agit d'une forme rectale moyenne, avec segment rétréci court et télescopé.

Au toucher rectal, assez loin, le doigt palpe, au niveau de la paroi rectale, un fécalome énorme bloqué dans le petit bassin.

L'enfant est admis d'urgence au centre hospitalier de Saint-Denis et opéré sans délai. Abaissement rétro-rectal et trans-anal. Suites opératoires excellentes.

A l'examen anatomo-pathologique : maladie de Hirschsprung typique.

Dans de telles formes tardivement identifiées, le traitement chirurgical s'impose d'urgence sans discussion possible. Le rôle du traitement médical étant seulement de préparer le malade à l'intervention et de désinfecter le côlon, bourré de matières, parfois à la limite de la perforation.

Tableau récapitulatif de ces formes
typiques traitées tardivement

4 cas cités : deux observations du service de B. DUHAMEL
deux observations publiées par Cl. HOUDARD, P. LATAIX,
R. BOTELLA

SIGNES FONCTIONNELS	Constipation précoce et opiniâtre	4 CAS
SIGNES CLINIQUES	Ballonnement abdominal	4 CAS
	Hypotrophie majeure	1 CAS
EXAMENS COMPLEMENTAIRES	Typiques	4 CAS
AGE D'INTERVENTION	6 à 11 ans	4 CAS

2°) Formes de transition entre la forme néo-natale et la forme du grand enfant.

Ces formes sont très proches des précédentes ; toutefois l'âge de l'intervention chirurgicale y est moins élevé et surtout la mauvaise tolérance apparaît dès la première enfance.

De la série de malades traités au centre hospitalier de Saint-Denis, nous retiendrons :

- Pierre Yves RA ..., opéré à l'âge de un an et demi oscillant depuis sa naissance entre la constipation et la subocclusion (ana.-path. : Hirschsprung typique).
- Daniel RO ..., opéré à l'âge de 6 ans. Troubles du transit ayant débuté dès la naissance. Passage du mégacôlon du nourrisson à la maladie de

Hirschsprung plus ou moins tolérée. Résultat opératoire excellent (ana.-path. : Hirschsprung typique).

- Olivier FA, opéré à l'âge de 2 ans et demi.

Constipation dès le plus jeune âge, améliorée seulement par "Microlax[®]".
A l'âge de deux ans : constipation de plus en plus opiniâtre fait évoquer le diagnostic de maladie de Hirschsprung. Les radiographies confirment. Bon résultat opératoire. (ana.-path. : maladie de Hirschsprung recto-sigmoïdienne).

- Joël IE PR, opéré à l'âge de 4 ans.

Constipation chronique. L'abdomen est très météorisé. Radiographies en faveur de maladie de Hirschsprung. Intervention de Duhamel (ana.-path. : forme recto-sigmoïdienne de mégacôlon congénital).

- Valérie DA ... opérée à l'âge de 2 ans 1/2.

Constipation habituelle. Au cours du dernier trimestre se sont produits trois épisodes subocclusifs. Depuis une semaine : aggravation avec arrêt des matières, apparition d'un météorisme mobile et de vomissements. Des fécalomes sont visibles à la radio sans préparation. Opération trois semaines plus tard. (ana.-path. : maladie de Hirschsprung typique).

- Véronique BU, opérée à l'âge de 4 ans.

Diagnostic fait dans les premiers jours de la vie car retard d'évacuation du méconium. Constipation franche. Sur le lavement baryté, on note une zone rétrécie (10 cm) avec dilatation sigmoïdienne sus-jacente.

Une biopsie rectale est faite alors que l'enfant est âgé de un an, permettant d'affirmer le diagnostic de maladie de Hirschsprung.

L'enfant n'est revue qu'à l'âge de 4 ans : la constipation nécessite un lavement tous les deux jours.

L'état général est très satisfaisant.

L'intervention chirurgicale est pratiquée sans délai entraînant une totale guérison.

Plusieurs constatations peuvent être faites au sujet de ces observations :

- la symptomatologie est souvent franche d'emblée, parfois si évocatrice que le diagnostic de Hirschsprung est fortement pressenti ;
- une amélioration dès la deuxième année est souvent notée, parfois due à un traitement médical, énergique, parfois spontanément ;
- la situation se dégrade néanmoins assez vite et les enfants sont conduits au chirurgien, dans l'ensemble plus tôt que pour les autres formes cliniques.

Tableau récapitulatif de ces formes de transition entre la forme néo-natale et la forme du grand enfant.

	SUR 6 CAS ETUDIES	
SIGNES FONCTIONNELS	Constipation grave depuis la naissance	6 CAS
SIGNES RADIOLOGIQUES	Typiques : rétrécissement et dilatation sus-jacente	5 CAS
DIAGNOSTIC CLINIQUE	Posé dans les premiers jours de la vie ou fortement suspecté	3 CAS
AGE D'INTERVENTION	Presque toujours avant 4 ans	5 CAS

3°) Formes à symptomatologie variable, de maladie de Hirschsprung, c'est-à-dire constipation modérée et isolée d'abord se complétant au fil des années jusqu'à l'accident aigu.

C'est sous cet aspect de constipation rebelle, que l'on rencontre le plus souvent, en 1970, le mégacôlon congénital du grand enfant.

Trois observations typiques, provenant du service du Professeur B. DUHAMEL peuvent être citées ici.

- Roger CH ... vu à l'âge de 8 ans

Constipation chronique remontant à la première enfance et récemment aggravée.

Méconium éliminé à la 36ème heure. La constipation est bien contrôlée au début par des laxatifs doux (Lansoyl gelée*) jusqu'à l'âge de 17 mois.

A partir de l'âge de 3-4 ans, les lavements deviennent indispensables, d'abord espacés, puis répétés.

Depuis environ un mois (avant la date de consultation), l'aggravation est nette.

Sur le lavement baryté, on distingue une zone de rétrécissement de 5-6 cm très basse, sus-anale et permanente sur tous les clichés.

L'enfant est opéré suivant la technique de Duhamel et l'histologie confirme la maladie de Hirschsprung.

- Laure MO ... vue à l'âge de 5 ans.

Enfant constipée depuis la naissance. Pas de notion précise sur le méconium, mais dès la sortie de la maternité, la constipation a commencé.

Les selles n'ont presque jamais été spontanées. Récemment l'affection s'est aggravée, l'enfant n'allant à la selle que tous les 8 jours.

A l'examen clinique, il n'y a pas de météorisme abdominal, l'anus est tonique avec un fécalome dur, assez haut dans le rectum.

Sur la radiographies du lavement baryté, on note un segment recto-sigmoïdien de calibre sensiblement normal (donc pas de rétrécissement) avec dilatation importante sus-jacente.

Le diagnostic clinique de maladie de Hirschsprung est certain, mais l'aspect radiologique est atypique.

L'intervention chirurgicale et l'examen histologique permettent de conclure : maladie de Hirschsprung basse au niveau du rectum inférieur.

- Michel TA ... vue à l'âge de 13 ans.

Aucune notion d'anomalie néo-natale, ni du premier âge (sauf quelques vomissements).

Depuis l'âge de 4 ans, constipation légère : restait parfois un ou deux jours sans aller à la selle et la mère donnait un lavement, une fois par semaine environ, ou un laxatif.

L'enfant se plaignait un peu du ventre, mais pas de grosses modifications jusqu'à 9 ans et demi, période où survient soudainement un syndrome abdominal aigu avec vomissements, opéré en urgence avec le diagnostic de "péritonite et occlusion". Aucun détail sur l'intervention.

Depuis cet épisode s'est installée une constipation grave, l'enfant n'allant à la selle qu'avec laxatifs et lavements, le météorisme abdominal apparaît. Les selles sont de petites billes dures, alternant avec une fausse diarrhée.

Depuis quinze jours (avant l'intervention), l'enfant ne va plus à la selle. Sur les radiographies du lavement baryté, on distingue un mégarecto-sigmoïde avec un fécalome calcifié. Le côlon sus-jacent est long et flexueux. Il existe une zone rétrécie rectale inférieure de 4 à 5 cm.

Intervention chirurgicale et anatomie pathologie confirment le diagnostic de maladie de Hirschsprung rectale basse. Résultat opératoire excellent.

Ces trois observations illustrent bien l'aspect capricieux de la maladie ; bonne tolérance pendant plusieurs années, suivie d'une aggravation brutale du tableau clinique. Deux complications surtout risquent de se produire :

- l'occlusion intestinale aiguë
- la perforation colique

Voire l'association des deux.

On peut citer, à ce sujet, l'observation de Gérard S, rapportée par PH. MASSE : "les troubles du transit remontent à la naissance. A l'âge de deux ans, un lavement baryté a même été pratiqué, montrant l'existence d'un mégacôlon avec un défilé rétréci sus-anal, la dilatation colique se manifestant dès la partie moyenne de l'ampoule rectale".

Grâce aux soins médicaux vigilants de la famille, l'enfant parvient sans trop de mal à l'âge de 7 ans. La situation s'améliore alors. Elle s'améliore même si bien que l'enfant est opéré à l'âge de 11 ans par splénectomie, d'une anémie hémolytique.

Cette bonne tolérance sera suivie d'une brutale aggravation à l'âge de 16 ans, aboutissant à l'occlusion intestinale aiguë requérant la chirurgie d'urgence.

Ainsi dans de telles formes atypiques, alors que le traitement médical semblait parfaitement contrôler la situation, apparaît soudainement une complication aiguë. Cette apparente brutalité cache en fait une détérioration progressive du transit intestinal. Ainsi dans l'observation de Gérard S ... que nous venons de citer, l'intervention chirurgicale révélera l'existence "d'un côlon transverse monstrueusement dilaté (plusieurs kilogrammes de matières avaient dû être évacués au préalable) dont la muqueuse était entièrement sphacélique, noirâtre".

De ces formes à symptomatologie variable, il faut retenir le risque imprévisible de complications majeures imposant la chirurgie d'urgence.

La clinique est souvent incapable d'annoncer de telles catastrophes ; chez ces constipés chroniques, le stade subocclusif est atteint et parfois largement dépassé avant que l'entourage ne s'alarme et ne vienne consulter.

Ces retards successifs vont conduire à une intervention chirurgicale d'autant plus délicate qu'elle sera plus tardive et que la muqueuse colique aura été distendue et surinfectée.

Tableau récapitulatif de ces formes à symptomatologie variable
(4 cas étudiés)

SIGNES FONCTIONNELS	Constipation bien tolérée pendant plusieurs années. Aggravation brutale en un mois ou moins	4 CAS
RADIOLOGIE	Evocatrice	3 CAS
INTERVENTION CHIRURGICALE	Tardive, souvent décidée devant une aggravation brutale	4 CAS
AGE D'INTERVENTION	5 à 16 ans	4 CAS

4°) Le mégarectum

Il s'agit là de formes courtes de la maladie, où le segment aganglionnaire n'intéresse que la partie basse du rectum, voire uniquement le sphincter. Loin d'être rares (20 à 25 % des cas de maladie de Hirschsprung), ces formes sont souvent d'un diagnostic difficile.

Comme le souligne B. DUHAMEL (1965), il s'agit de formes :

- "atypiques sur le plan clinique : dilatation rectale isolée et traitement palliatif souvent plus facile et plus efficace.

- atypique par leur aspect radiologique. Le segment rétréci est invisible si on utilise une très grosse canule ou une pression trop forte. Il faut une sonde fine, une quantité minime de baryte et des incidences appropriées (profil).

Mais cependant, ces formes sont :

- typiques sur le plan histologique,
- typiques sur le plan thérapeutique.

Plusieurs observations du service du Professeur DUHAMEL, illustrent bien les difficultés diagnostiques de ces formes rectales pures :

- Bernard WE ... vu à l'âge de 4 ans
 Pas de constipation, l'enfant n'a jamais été propre, allant à la selle apparemment sans pouvoir se contrôler.
 A l'examen : abdomen normal.
 Au toucher rectal : on découvre un volumineux fécalome. Le sphincter est tonique.
 Sur les clichés radiographiques, on distingue un canal anal rétréci et un mégarectum occupé par le fécalome décelé au toucher.
 La sphinctérotomie biopsie permet de mettre en évidence de rarissimes cellules ganglionnaires.

- Pascal PO ... vient consulter à l'âge de 9 ans pour épiphysite de hanche gauche. Examen abdominal et digestif strictement normal (consultation de Chirurgie Infantile de l'Hôpital Saint-Denis).
 Pourtant deux ans plus tard, apparaissent des douleurs abdominales et une constipation franche.
 Au toucher rectal : rectum bourré de matières.
 Le lavement baryté montre un allongement du canal anal. La dilatation du recto-sigmoïde ainsi que la persistance de l'opacification sur les clichés pratiqués à la 24ème heure et à la 48ème heure sont en faveur d'un mégacôlon congénital.
 L'enfant est traité par sphinctérotomie-biopsie. Résultat clinique excellent. A l'examen histologique, on ne trouve des cellules nerveuses groupées en petits ganglions que sur 4 des 9 coupes examinées et on conclut à une maladie de Hirschsprung très limitée.

- Michel BO ... vient consulter à l'âge de 16 ans. Il s'agit d'une histoire de constipation chronique, ayant nécessité de temps en temps des lavements évacuateurs, mais sans aucun trouble grave.
 Depuis l'âge de 12 ans, l'enfant a commencé à mal contrôler ses matières. Encoprésie diurne qui n'a cessé depuis d'augmenter. (souillures importantes par des matières molles ou liquides). L'enfant semble se bloquer par des "bouchons" de matières.

Les radiographies du lavement baryté montrent un important "mégarectum" contenant un volumineux fécalome. Le côlon sus-jacent est allongé, un peu dilaté et encombré de nombreux fécalomes. Entre la boule de la canule et le mégarectum, on voit une petite zone rétrécie de 2 à 3 cm de long. On porte le diagnostic de maladie de Hirschsprung rectale basse certaine, négligée.

La sphinctérotomie-biopsie étendue guérit l'enfant et à l'examen anatomo-pathologique on constate l'absence de cellules ganglionnaires.

- Martine CO ... vue à l'âge de 11 ans 1/2

Constipation chronique remontant à la petite enfance, peu améliorée par les traitements médicaux.

Il y a un mois, apparition de selles liquides. L'examen clinique du rectum révèle sa dilatation et la présence d'un fécalome mou. Le sphincter est tonique.

Les radiographies confirment le mégarectum. Il existe un dolichocôlon sus-jacent.

L'enfant est traitée par sphinctérotomie-biopsie. Pas de cellules ganglionnaires visibles sur le fragment confié à l'anatomo-pathologiste.

Pendant un an l'enfant va bien puis, la constipation réapparaît, on procède à l'abaissement colique rétro-rectal et trans-anal. Depuis cette intervention, l'enfant va bien.

- Christian VI, hospitalisé à l'âge de 3 ans 1/2 pour syndrome subocclusif. Il s'agit d'un enfant habituellement constipé. Actuellement : arrêt du transit depuis trois jours. On palpe des fécalomes abdominaux.

Sur le lavement baryté, on ne décèle rien en faveur de la maladie de Hirschsprung sauf un dolichosigmoïde et une évacuation colique à la limite de la normale.

L'enfant, allant mieux, on le laisse sortir. Deux mois plus tard, il revient consulter pour des douleurs de fosse iliaque droite. L'enfant est constipé, nauséux. On pense à une cause médicale telle une adénolymphite mésentérique et l'enfant quitte à nouveau le service.

Nouvel épisode de constipation aiguë 11 mois plus tard, soit un an après la première hospitalisation. On décide alors de pratiquer une sphinctérotomie biopsie qui guérit l'enfant et permet de constater l'absence de cellule ganglionnaire.

- Jean-Claude KL ..., vu à l'âge de 7 ans 1/2

Enfant opéré à l'âge de un an pour "rétrécissement anal" (aucune précision sur cette intervention). Une constipation opiniâtre succède à cet épisode. Nouvelle hospitalisation à Strasbourg à l'âge de 2 ans 1/2 pour syndrome subocclusif.

La biopsie rectale ne montre alors aucun élément particulier.

On pratique une section extra-muqueuse de la bandelette et du rétrécissement (on pense alors à un mégacôlon secondaire : rétrécissement de l'anus après cure de prolapsus par bandelette de fascia lata).

L'état de l'enfant s'améliore, mais un an plus tard une nouvelle hospitalisation est rendue nécessaire par la persistance de la constipation et l'apparition d'une incontinence anale.

Une nouvelle biopsie rectale ne permet pas de conclure et l'enfant sort à nouveau.

C'est à l'âge de 7 ans 1/2 que l'enfant est admis à l'Hôpital Saint-Denis. Sur le lavement baryté, on note une importante dilatation recto-sigmoïdienne. C'est la sphinctérotomie-biopsie qui permettra le diagnostic histologique devant l'absence d'innervation visible sur le sphincter prélevé.

Ces formes rectales pures de la maladie sont particulièrement intéressantes à étudier. On voit se dégager de ces observations un élément clinique particulièrement important :

- la survenue d'une encoprésie avec fécalomes dans l'ampoule rectale doit chez le jeune enfant faire systématiquement penser à la possibilité d'une forme basse de la maladie de Hirschsprung.

Toutefois cette étiologie sera peu fréquemment retrouvée au milieu de la multitude des encoprésies psychogènes.

Retenons que les encoprésies même organiques, retentissent rapidement sur le psychisme et que la constatation d'un mégarectum et d'un anus rendu béant par les matières n'a rien d'exceptionnel, dans un tableau d'encoprésie purement psychogène.

La plus grande prudence sera donc de mise, avant d'affirmer le caractère psychogène ou non d'une telle encoprésie.

D'autre part, il ne faut pas oublier que n'importe quel geste médical ou chirurgical peut parfois entraîner la guérison d'une encoprésie et la réussite de la sphinctérotomie biopsie ne devra pas automatiquement faire conclure à une encoprésie purement organique.

Il faudra à chaque fois une confirmation histologique précise, permettant de classer l'observation dans le cadre des formes rectales du mégacôlon congénital.

Il faut également retenir dans ces formes rectales la difficulté si souvent rencontrée d'identifier la maladie de Hirschsprung au sein des achalasies recto-anales de l'enfant. Par achalasie, il faut entendre défaut de relâchement sphinctérien, absence d'ouverture de la lumière colique ou rectale.

Dans le doute, il est souvent utile de pratiquer une sphinctérotomie-biopsie. Il s'agit là d'une opération simple et rapide, n'exposant à aucune complication. Elle est logique et comparable dans son principe à l'opération de Heller dans l'achalasie cardio-oesophagienne et à l'opération de Fredet dans la sténose hypotrophique du pylore.

Cette intervention permettra dans de nombreux cas de confirmer une aganglionose voire de la révéler alors qu'on ne la soupçonnait pas.

B. Duhamel a pratiqué cette opération chez "33 enfants que des pédiatres lui avaient confiés parce qu'ils présentaient un mégacôlon idio-pathique primitif qu'aucun traitement médical n'avait pu améliorer.

Il a eu la surprise dans 15 cas de retrouver une structure normale du sphincter interne, mais aucune cellule ganglionnaire dans la partie inférieure de la paroi rectale. Il s'agissait donc de véritables maladies de Hirschsprung, mais à segment aganglionnaire ultra-court limité à la jonction recto-anale".

Mégarectum
(sur 6 observations citées)

SIGNES FONCTIONNELS	Troubles du contrôle des matières	4 CAS/6
	Constipation	5 CAS/6
EXAMEN CLINIQUE	Fécalomes et matières dans le rectum	4 CAS/6
RADIOGRAPHIE (lavement baryté)	Dilatation rectale ou recto-sigmoïdienne	5 CAS/6
	Rétrécissement visible	2 CAS/6
TRAITEMENT - Sphinctérotomie-biopsie entraînant :	GUERISON	5 CAS/6
	CONFIRMATION HISTO- LOGIQUE	6 CAS/6

	MEGACOLON CLASSIQUE	MEGARECTUM
CONSTIPATION	nette et précoce	souvent moins nette
TROUBLES DU CONTROLE DES MATIERES	Rare	Fréquent
METEORISME ABDOMINAL	Fréquent	Rare
PRESENCE DE FECALOMES ET DE MATIERES DANS LE RECTUM	Rare	Fréquente
RETRECISSEMENT VISIBLE SUR LES RADIOGRAPHIES DU LAVE- MENT BARYTE	Fréquemment	Rarement
BIOPSIE RECTALE	Positive	Négative

5°) Formes bien tolérées

Ces formes bien ou très bien tolérées, sont rares. Néanmoins on peut en rencontrer quelques-unes dans des publications récentes :

- J. LASSERRE rapporte deux cas (sur une série de 31 cas de maladie de Hirschsprung) :

A - "Une forme localisée au sphincter, entraînant une constipation chronique simple. Les radiographies du lavement baryté étaient normales et c'est la biopsie rectale qui a permis de faire le diagnostic. La section du sphincter lisse a amené la disparition du trouble". En fait, cette forme est très voisine des mégarectums vus précédemment.

B - "Une forme très bien tolérée (localisée au rectum sous-péritonéal). Il s'agissait d'un sujet de 16 ans présentant seulement des accidents douloureux abdominaux intermittents et pour qui la famille a refusé l'intervention chirurgicale".

- P. AUBRESPY et Th. MANGIAPAN, étudiant 20 cas de maladie de Hirschsprung, signalent que "le frère d'un des enfants opérés présente une maladie de Hirschsprung parfaitement authentique et remarquablement bien tolérée". Les auteurs n'ont pas cru devoir l'opérer.

- R.T. SOPER et F.E. MILLER, sur une série de 30 cas de mégacôlon congénital, notent que "5 malades (dont 3 au-dessus de 10 ans) ne furent pas traités chirurgicalement, en l'absence de gravité ou par refus de l'opération".

On peut, par ailleurs, considérer que les formes de l'adulte âgé, révélées après 30 ou 40 ans, sont autant de formes bien tolérées de l'adolescence. Tel est le cas de l'observation rapportée par R. VOISIN et B. MASSABIE qui concerne un homme de 40 ans. Chez ce malade, c'est "l'émission tous les deux jours d'une selle molle (symptôme ayant fait suite à un traitement antibiotique, nécessité par une infection intercurrente)" qui devait attirer l'attention. Néanmoins, "la stase intestinale chronique

était prouvée par la perception au palper d'un côlon gauche distendu, bourré de matières et par la mise en évidence à l'examen radiologique de grains de plomb de chasse, ingérés avec du gibier un mois et demi auparavant (!) Le lavement baryté montre un important mégacôlon en amont d'un rectum et d'une portion proximale du sigmoïde de calibre normal. La biopsie de la muqueuse rectale met en évidence l'agénésie ganglionnaire".

Le record de longévité est détenu par la malade de MAGLIETTA E.D., une femme âgée de 69 ans, décédée d'occlusion intestinale aiguë et où seule l'autopsie devait découvrir l'aganglionose colique.

. 12 malades de JENNINGS J. ont plus de 20 ans.

Ces formes bien tolérées s'individualisent donc :

- cliniquement par des signes fonctionnels digestifs minimes (habituellement constipation chronique simple),
- radiologiquement par une dilatation colique plus ou moins marquée mais qui, souvent, contraste par son importance avec la bonne tolérance clinique,
- histologiquement, par une agénésie ganglionnaire typique, révélée par la biopsie rectale.

Le traitement de ces formes pose de délicats problèmes, leur pronostic étant très difficile à formuler.

6°) Maladie de Hirschsprung sans aganglionose des plexus mésentériques

Il s'agit là d'une notion récente, compliquant encore le problème des mégacôlons. En effet, ce sont des maladies typiques au point de vue clinique et radiologique. Bien plus, ces formes guérissent parfaitement après traitement chirurgical.

L'examen anatomo-pathologique ne met en évidence aucune lésion histologique.

Ehrenpreis a proposé de les appeler "pseudo-Hirschsprung's diseases". Pour B. Duhamel, le terme Hirschsprung étant trop étroitement lié à la notion de dystonie aganglionnaire, il est préférable de les qualifier de "côlons non fonctionnels congénitaux".

Quel que soit le terme choisi, il faut bien reconnaître que nous ignorons le "primum movens" de ces formes atypiques.

La plus grande réserve s'impose avant d'affirmer une telle forme clinique et surtout avant de se décider à une intervention chirurgicale. On peut citer deux observations du service du Professeur B. Duhamel se rapprochant de ce type.

- Isabelle DA ..., vue à l'âge de 3 ans 1/2

L'histoire clinique est celle d'une hypotrophie rythmée par des épisodes de ballonnement et de constipation.

Lorsque l'enfant consulte à l'Hôpital de Saint-Denis, on note un météorisme très important. Au toucher rectal, on décèle un anus très tonique et un rectum où l'on sent à bout de doigt, un amas de matières.

Sur les radiographies du lavement baryté, on voit la distension modérée et l'allongement de tout le côlon. Sur les clichés en évacuation, il existe un segment rétréci rectal inférieur et une rétention à la 36ème heure.

On pose alors le diagnostic de forme rectale basse de maladie de Hirschsprung et on décide de pratiquer une sphinctérotomie-biopsie. Les suites opératoires sont excellentes. L'examen anatomo-pathologique ne décèle aucune anomalie.

- Michel WA ..., vu à l'âge de 6 ans 1/2

Enfant adressé par le service de pédiatrie de Beauvais pour constipation opiniâtre (n'est pas allé à la selle depuis 10 jours) avec distension abdominale et image radiologique de mégarectum avec segment rétréci à la partie basse du rectum.

Il n'y a pas de renseignements sur la période néo-natale et le début de la constipation.

Celle-ci ne semble s'être installée que depuis deux mois, accompagnée d'épisode d'incontinence anale.

A l'examen clinique, on constate que l'abdomen est distendu et on perçoit une anse très dilatée bourrée de fécalomes.

Un deuxième lavement baryté confirme l'existence d'un mégarectum avec segment rétréci à la partie basse du rectum, ce qui laisse penser à une maladie de Hirschsprung rectale.

Intervention chirurgicale où l'on procède à l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon. Les suites opératoires sont très favorables et l'enfant va à la selle normalement.

A l'examen anatomo-pathologique, on ne retrouve pas d'anomalie histologique.

Ces pseudo-maladies de Hirschsprung sont particulièrement délicates à classer et soulèvent le problème de savoir si le mégacôlon congénital relève toujours de la même agénésie ganglionnaire.

Il faudra donc interpréter avec prudence les résultats de la biopsie rectale, même pratiquée avec une technique parfaite et savoir décider parfois une intervention chirurgicale devant les seuls signes cliniques et radiologiques.

V - PLACE DU PROPOSITUS (Eric BE ...) DANS CES DI-
VERSES FORMES CLINIQUES

- Essayons à présent de situer l'observation prise comme exemple, au début de cette thèse, plusieurs constatations peuvent être faites :
 - . Il s'agit manifestement d'une forme bien tolérée, découverte à l'âge de 5 ans et suivie pendant trois ans et demi, sans que ne se démente cette bonne tolérance.
 - . Cet aspect clinique est voisin toutefois de celui de plusieurs enfants, classés sous la rubrique "formes à symptomatologie variable" et "mégarectum". En effet, nous avons cité alors, les observations de :
 - Michel TA ... Constipation légère isolée entre 4 et 9 ans et demi (donc pendant 5 ans 1/2) suivie d'une aggravation progressive.
 - Pascal PO ... (mégarectum), examiné occasionnellement à l'âge de 9 ans (dans le service du Pr. B. Duhamel) et chez qui tout semblait strictement normal (pourtant deux ans plus tard aggravation progressive de la constipation).
 - Martine CO ... (mégarectum), vue à l'âge de 11 ans 1/2, chez qui la constipation paraissait simple et facile à contrôler (aggravée pourtant un mois avant la consultation en chirurgie infantile).

Il semble donc que cette bonne tolérance puisse se rencontrer de façon non exceptionnelle et surtout le fait qu'elle dure 2, 3 ou 5 ans sans aggravation, n'est pas pour autant une garantie de bonne tolérance future. C'est avec prudence donc, qu'il faudra envisager l'avenir de cet enfant et seule une surveillance médicale attentive permettra de dépister à temps l'aggravation toujours possible d'une telle forme.

VI - ESSAI DE COMPREHENSION PHYSIO-PATHOLOGIQUE
(rôle du sphincter interne de l'anus)

On ne peut qu'être surpris devant la diversité des troubles engendrés par la maladie de Hirschsprung et surtout devant les variations de tolérance pour une même lésion anatomique.

1°- Au point de vue clinique et évolutif :

Certaines formes bien tolérées n'atteignent que le sphincter anal ou une courte portion du rectum. C'est le cas des deux malades publiés par J. LASSERRE. L'importante place des mégarectums dans le cadre des formes tardives, semble aussi indiquer une relative meilleure tolérance de ces formes courtes.

En fait, il n'en est rien et on est bien obligé de constater que des formes longues peuvent être supportées sans grand dommage, pendant plusieurs années. Elles sont même parfois mieux tolérées que les formes recto-sigmoïdiennes topographiquement banales et même que certaines formes courtes.

On trouve dans des publications récentes, plusieurs cas de formes très étendues de maladie de Hirschsprung découvertes tardivement. On peut citer STONE W.D., HENDRIX T.R. et SCHUSTER M.M. qui décrivent un agangliome du côlon entier chez un adolescent, ainsi que SOPER R.T. et MILLER F.E. qui signalent une forme colique totale dont le diagnostic n'a été fait qu'à l'âge de 9 ans et 1/2.

A l'inverse, nombreuses sont les formes localisées qui se révèlent précocément et imposent d'urgence l'intervention chirurgicale. SHIM W.K.T. et SWENSON O. sur 50 cas de mégacôlon congénital traités avant l'âge de un an, trouvent 31 fois un segment aganglionnaire localisé à la seule région recto-sigmoïdienne.

"Cette absence de parallélisme entre l'étendue du segment non fonctionnel et le retentissement sur l'évacuation du côlon fait apparaître qu'il doit exister une notion quantitative dans le désordre fonctionnel". (B. DUHAMEL).

2°- Les atypies histologiques que nous avons vues au chapitre d'anatomie pathologique, ainsi que l'existence de "pseudo-maladies de Hirschsprung" sans aganglionose décelable n'ont pas encore de véritables explications physio-pathologiques.

3°- Le traitement chirurgical expose parfois à des surprises ou des déboires difficilement compréhensibles.

"La logique des interventions chirurgicales s'accommode fort bien d'imperfections dans les détails de la technique par exemple, l'opération de SWENSON classique laisse en place les deux à trois centimètres de la paroi ano-rectale qui sont nécessaires à l'anastomose colo-anale et malgré cela elle donne habituellement d'excellents résultats.

Plus encore la résection antérieure (à laquelle sont restés fidèles State et Réhbein) laisse en place une grande partie du rectum, et permet cependant aux dires de ces auteurs, d'obtenir des résultats comparables à ceux de la rectosigmoïdectomie.

A l'opposé, certains mégacôlons sont tenaces, et récidivent,

- après intervention de SWENSON classique,
- après opération de SWENSON modifiée par Pellerin qui, grâce à l'anastomose retardée, permet une résection plus étendue,
- et même après opération de Duhamel lorsqu'on a préservé la totalité du sphincter interne (comme dans la modification de GROB ou celle de ROVIRALTA).

Ces faits laissent à penser qu'à côté de l'absence du péristaltisme intestinal proprement dit, l'achalasie du sphincter interne joue dans certains mégacôlons un rôle prépondérant" (B. DUHAMEL).

Que nous apprend l'étude de ce sphincter ?

Physiologiquement, il ne contrôle pas de façon active l'évacuation rectale, ni le fonctionnement volontaire du sphincter strié, car il est dépourvu d'innervation autonome propre.

Par contre, pareil à la plupart des muscles lisses, il exerce un tonus constant. Cette contraction permanente assure automatiquement une

continence des gaz et des matières liquides lorsque le sphincter externe est relâché (sommeil ou anesthésie légère).

Si le sphincter strié est détruit ou paralysé (agénésie sacrée par exemple), le sphincter interne assurera à lui seul, une certaine continence.

Cet obstacle physiologique cède habituellement lors de la défécation, grâce au péristaltisme colo-rectal associé à la pression abdominale, le sphincter strié étant volontairement relâché.

On comprend ainsi qu'une :

- inertie colique ou rectale
- ou un défaut mineur d'innervation autonome du côlon, gêneront l'évacuation des matières, car le tonus prépondérant sera alors celui du sphincter interne.

Ainsi dans certaines conditions, cet obstacle fonctionnel que réalise le sphincter interne de l'anus, entraînera des troubles pathologiques soit en l'absence de toute lésion histologique décelable soit en s'associant à un défaut de l'innervation autonome du rectum.

On comprend mieux ainsi le caractère paradoxal de la maladie de Hirschsprung et sa guérison parfois inattendue dès qu'on a libéré le rectum de l'obstacle fonctionnel du sphincter interne de l'anus.

VII - PRONOSTIC

- Pronostic spontané

Les variations de tolérance de la maladie de Hirschsprung sont tellement considérables qu'il est impossible d'établir un pronostic global de la maladie.

Les formes révélées tôt, aux symptômes francs et où la dilatation colique est importante, sont des formes graves exposant à des complications aiguës dans un très proche avenir.

Par contre, pour les formes à symptomatologie variable et pour les formes très bien tolérées l'évolution en sera beaucoup plus capricieuse.

Dans des publications, déjà anciennes, certains auteurs considéraient que la maladie pouvait évoluer vers l'amélioration une fois franchi le cap de l'adolescence. Telle est l'opinion de R. DEBRE et M. LELONG au sujet de ces formes tardives "dont on peut rapprocher les formes atténuées ou même certaines formes latentes, la dilatation colique n'apparaissant qu'à l'examen radiologique. Dans la pratique, on rencontre de nombreux cas, caractérisés par un côlon modérément dilaté coïncidant avec une constipation obéissant plus ou moins aux traitements médicaux simples.

Ce sont des cas légers, souvent curables spontanément, ou qui, tout au moins sont susceptibles de s'atténuer vers l'adolescence".

De même, M. FEVRE, au sujet des formes à manifestations plus tardives, signale que "vers l'adolescence certaines d'entre elles s'améliorent et deviennent tolérables, tout en gardant à l'examen radiologique une dilatation colique impressionnante".

Il est bien évident toutefois que ces améliorations même si elles sont manifestes, ne constituent jamais une guérison vraie de la maladie.

Pour de nombreux auteurs, donc, la bonne tolérance n'est que transitoire et l'anomalie ganglionnaire étant définitive, un danger de complications aiguës est toujours présent.

NIXON H.H. écrit : "dans quelques cas, les symptômes de constipation peuvent être tolérés un petit nombre d'années, vraisemblablement par hypertrophie compensative du côlon, mais il y a un danger de crise aiguë d'occlusion voire même de perforation du sigmoïde à l'âge adulte".

Pour JENNINGS J. : "plus le traitement médical sera prolongé, plus la chirurgie sera difficile, le côlon devenant excessivement large et dilaté".

L'étude détaillée du sphincter interne de l'anus pourra, peut-être, dans l'avenir nous amener à une meilleure compréhension de la maladie, voire nous éclairer sur son pronostic. Pour l'instant, nous sommes obligés de constater qu'il existe une tolérance particulière à chaque sujet, que nous ne pouvons ni expliquer, ni apprécier avec certitude.

- Pronostic après traitement chirurgical

Nous sommes là dans un domaine beaucoup mieux connu que le précédent. Les résultats et les incidents du traitement chirurgical seront repris plus loin. Il faut simplement opposer ici l'extrême gravité des formes néo-natales, même bien traitées, aux bons résultats des formes tardives.

Quelques chiffres sont particulièrement éloquentes :

Statistiques du SYMPOSIUM sur les résultats du traitement de la maladie de Hirschsprung (1969, Paris) :

- aspects initiaux néo-nataux : 363 cas - 109 décès soit 30 % de mortalité
- aspects secondaires ou tardifs : 162 cas - 16 décès soit 10 % de mortalité

Comme le souligne M.P. AUBRESPY : "les chances de guérison d'un enfant sont d'autant plus grandes qu'il est opéré plus tard et que l'aganglionie atteint un segment intestinal plus court".

VIII - TRAITEMENT1°- Méthodes :

α) TRAITEMENT MEDICAL - Il a pour but de lutter contre la stase fécale, grâce à l'évacuation régulière du côlon. On fait appel :

- aux régimes pauvres en résidus
- aux médicaments lubrifiants (huile de paraffine, une cuillerée matin et soir) et aux laxatifs doux (miel, mannite)
- aux lavements évacuateurs à base de sérum isotonique salé, administrés sous faible pression, en ayant soin de vérifier que la canule a bien franchi la zone aganglionnaire. Chez le jeune enfant, il faut craindre l'intoxication par l'eau et n'user que de petits lavements (moins de 500 g pour G. LAGACHE). Les lavements à l'eau oxygénée, visant à dissocier les fécalomes, sont efficaces, mais parfois dangereux (irritation colique, embolie gazeuse). Les parasymphomimétiques sont peu utilisés : "La PROSTIGMINE⁺ en injections sous-cutanées ou intra-musculaires (1/8e à 1 mg selon l'âge) paraît d'efficacité douteuse" pour M. FEVRE et "dangereuse" pour R.B. HIATT.

β) TRAITEMENT MEDICO-CHIRURGICAL - Les fécalomes ayant résisté aux lavements, seront évacués par le chirurgien, après dilatation anale sous anesthésie générale.

La rachi-anesthésie et les infiltrations splanchniques sont très rarement pratiquées. Elles n'ont qu'une action transitoire dans certains cas de mégacôlons fonctionnels.

γ) TRAITEMENT CHIRURGICAL

. L'opération de SWENSON a été la première à apporter une solution radicale au problème du mégacôlon congénital. Elle se fait par voie abdomino-périnéale et consiste :

- en une résection du segment rétréci, enlevant la majeure partie du rectum, ainsi que la zone de jonction avec le segment dilaté.
- suivie d'une anastomose termino-terminale trans-anale en conservant le sphincter.

. L'opération de B. DUHAMEL réalise l'exclusion du segment aganglionnaire, grâce à une résection de la zone rétrécie associée à l'abaissement rétro-rectal du segment colique proximal. On obtient ainsi une dérivation interne intra-sphinctérienne. Les avantages de cette intervention sont les suivants :

- elle est beaucoup plus rapide
- moins choquante
- supprime la dissection pelvienne et ses risques
- elle réalise une sphinctérotomie lors de son temps ultime d'entérotomie.

. La technique conseillée par D. STATE et F. REHBEIN et utilisée avec succès par Cl. HOUDARD dans cinq cas de mégacôlon congénital du grand enfant et de l'adulte consiste en une ablation du côlon distendu et de la plus grande partie du bas intestin aganglionnaire, suivie d'une anastomose colo-rectale basse termino-terminale.

De telles interventions sont la plupart du temps couronnées de succès. Il faut toutefois signaler certaines complications post-opératoires possibles :

- fistules qui guérissent après mise en place d'un drain rectal
- rétrécissement à traiter par dilatations anales
- incontinences anales dues probablement à une exérèse trop étendue ayant lésé l'innervation sensitive
- rétention d'urine passagère, exceptionnellement plus durable et devant alors être traitée par rééducation vésicale
- encoprésie surtout lorsque des facteurs psychologiques viennent s'ajouter à cette chirurgie mutilante. Pour HIATT R.B.
"le rôle du conflit mère-enfant est certes important, mais

le danger consiste surtout à un certain âge. Intervenir sur la région anale provoque une réaction d'insécurité chez l'enfant de 2 à 10 ans. Insécurité et conflits de l'enfant se cristallisent alors sur le problème de l'exonération".

- B. DUHAMEL, lui, considère "que l'apparition des troubles psychiques est presque inévitable dans les cas de mégacôlon congénital évoluant depuis plusieurs années".

A mi-chemin entre l'étape diagnostique et l'étape thérapeutique se situe la sphinctérotomie biopsie que pratique B. DUHAMEL suivant la technique suivante :

- incision sur quelques centimètres de la jonction cutanéomuqueuse de l'anus,
- la muqueuse du canal anal et du rectum inférieur est ensuite séparée de la paroi musculaire,
- isolement du sphincter interne et séparation de celui-ci, du sphincter externe,
- prélèvement d'un lambeau musculaire,
- suture et hémostase.

Cette opération est simple et rapide. Comme nous l'avons vu plus haut, c'est le traitement logique des achalasies recto-anales.

2°) Indications thérapeutiques :

. Le mégacôlon congénital classique de la seconde enfance ne prête guère à discussion. Le traitement chirurgical sera le plus précoce possible et l'on ne devrait plus voir dans l'avenir de telles formes historiques.

On interviendra en utilisant la technique de SWENSON si l'enfant pèse au minimum 10 kg. Si l'enfant est trop petit ou trop faible, on pourra faire appel à l'opération de DUHAMEL, mieux tolérée et moins choquante.

La place du traitement médical dans de telles formes est très réduite et consiste essentiellement à préparer l'enfant à l'intervention.

. Les formes atypiques à symptomatologie variable, méritent d'être opérés par prudence. L'accident aigu peut survenir très brutalement imposant alors une intervention chirurgicale d'urgence, beaucoup plus délicate pour le chirurgien.

. Les mégarectums bénéficieront presque toujours de la sphinctérotomie biopsie. Le problème de ces mégarectums est davantage un problème diagnostique que thérapeutique, aussi une fois le mégarectum affirmé faudra-t-il, sans attendre, le traiter par sphinctérotomie-biopsie.

- les rares formes de la maladie où la clinique et la radiologie sont typiques de maladie de Hirschsprung devront être opérées, même si la biopsie rectale n'est pas formellement positive. Les pseudo-maladies de Hirschsprung réagissent habituellement très bien au traitement. On aura parfois la surprise de découvrir l'aganglionnisme sur la pièce d'exérèse alors que la biopsie rectale n'avait pas su le révéler.

- Le problème le plus délicat est celui des formes bien ou très bien tolérées (comparable à celle du propositus)

La première difficulté et non des moindres, est de les dépister correctement et de ne jamais se contenter du diagnostic de facilité de mégacolon fonctionnel ou de constipation chronique simple.

Le bilan radiologique doit être très détaillé et les clichés du lavement baryté devront être excellents pour pouvoir apprécier la dilatation colique le plus exactement possible.

C'est en effet, seulement si ce retentissement colique est minime que l'on pourra parfois temporiser.

"La décision opératoire sera fondée sur trois éléments :

- l'importance des troubles
- l'action du traitement médical
- le retentissement de la maladie sur l'état général et le développement statural et psychique" J. FRANCILLON

Le rôle du traitement médical est d'éviter au maximum la stase colique. Il ne devra pas être trop astreignant pour le malade et sa famille. L'évacuation colique sera surveillée soigneusement, mais sans excès.

Il faut bien réaliser toutefois que la décompensation brutale est toujours possible et que l'optimisme du médecin et du malade risque de s'effacer brusquement devant une complication aiguë.

Hors de la chirurgie, point de guérison vraie !

L'idéal sera donc, dans ces formes bien tolérées d'instaurer un traitement médical efficace, pendant quelques mois, ou années (le temps suffisant pour convaincre la famille et l'enfant de la nécessité de l'intervention).

Celle-ci sera faite sur un enfant en bon état général, au côlon modérément dilaté et exempt de surinfection, toutes conditions garantissant le succès opératoire dans la plupart des cas.

Ainsi dans les formes, bien tolérées, comparables à celles du propositus, il faudra savoir se décider à intervenir à froid. Le risque opératoire est minime, comparé aux dangers d'accidents aigus, pouvant survenir, sans aucun avertissement et d'autant plus graves qu'ils risqueront de se produire à distance d'un centre hospitalier.

Les meilleures chances de guérison définitive, seront donc apportées par une intervention chirurgicale enlevant la zone aganglionnaire et supprimant l'éventuel obstacle fonctionnel sphinctérien.

C O N C L U S I O N

Nous avons essayé dans ce travail de décrire la maladie de Hirschsprung du grand enfant, sous les divers aspects qu'elle peut revêtir actuellement.

Ces formes tardives sont loin d'être négligeables et représentent environ 20 % des cas de mégacôlon congénital.

L'observation, prise comme point de départ est celle d'un enfant de 5 ans et demi, venu consulter pour constipation tenace, isolée. Le lavement baryté et la biopsie rectale permirent d'identifier une maladie de Hirschsprung, bien tolérée.

L'intervention chirurgicale ayant été momentanément différée, il a été possible de suivre cet enfant pendant plus de trois ans, sans que se modifie cette bonne tolérance.

Il nous a donc semblé utile de rechercher d'autres cas analogues, dans la littérature d'une part, dans les observations du service de chirurgie infantile de l'hôpital de Saint-Denis d'autre part.

C'est ainsi que nous avons pu citer 19 observations d'enfants suivis et opérés dans le service du Professeur B. DUHAMEL. Ces observations peuvent être classées, cliniquement, sous six rubriques principales :

1°) Mégacôlon congénital classique de la seconde enfance (2 cas : 6 et 7 ans)

Il s'agit là de tableau quasi caricatural de la maladie avec sa constipation franche depuis la naissance entraînant progressivement ballonnement abdominal et hypotrophie nette.

La radiographie du côlon après lavement baryté objective aisément le segment rétréci et apprécie la dilatation sus-jacente.

La preuve formelle de la maladie étant bien entendu fournie par la biopsie rectale.

Dans de telles formes tardives, le diagnostic est habituellement aisé et le traitement chirurgical décidé, sans délai.

2°) Formes de transition entre la forme néo-natale et la forme du grand enfant (6 observations)

Ce sont des formes révélées précocément par une symptomatologie typique mais où l'on note une amélioration vers la deuxième années parfois liée à un traitement médical énergique, parfois spontanément.

Très vite néanmoins, la situation se dégrade et l'intervention est presque toujours pratiquée avant 4 ans. (Il s'agit donc là de formes cliniques assez voisines des formes néo-natales).

3°) Formes à symptomatologie variable

C'est-à-dire constipation modérée et isolée d'abord se complétant au fil des années jusqu'à l'accident aigu (3 observations d'enfants vus à l'âge de 5 ans, 8 ans et 13 ans).

Ces formes sont fréquentes et doivent faire l'objet d'une surveillance rigoureuse tant est inattendue, l'aggravation brutale de la maladie imposant un acte chirurgical d'urgence.

4°) Mégarectum : 6 observations citées (4 ans, 9 ans, 16 ans, 11 ans 1/2, 3 ans 1/2 et 7 ans 1/2)

Egalement fréquentes, les formes basses de la maladie sont d'un diagnostic extrêmement délicat. Certains de ces enfants ont été suivis pendant plusieurs années par des pédiatres qualifiés, voire par des chirurgiens infantiles, parfois même opérés de l'abdomen, sans que le diagnostic exact ne soit porté.

La clinique est fondamentalement différente du mégacôlon habituel : la constipation est souvent moins nette, le météorisme abdominal est rare. On note fréquemment des troubles du contrôle des matières, associés ou non à la présence de fécalomes dans le rectum.

Les examens complémentaires habituels se révèlent souvent insuffisants. Dans les six observations citées, la confirmation histologique n'a pu être apportée que par la sphinctérotomie-biopsie (il s'agit là d'une intervention chirurgicale mineure, à visée diagnostique et thérapeutique).

5°) Les formes bien ou très bien tolérées ne se révèlent que très tardivement. Les symptômes cliniques sont très modestes et ce n'est qu'à la vue du mégacôlon radiologique que l'on évoque le diagnostic.

La littérature récente nous fournit plusieurs exemples de maladie de Hirschsprung (histologiquement confirmée) découverts seulement à l'âge adulte, voire même plus tard (69 ans dans une observation de MAGLIETTA E.D.).

6°) Maladie de Hirschsprung sans aganglionose des plexus mésentériques (deux observations citées : 3 ans 1/2 et 6 ans 1/2).

Il s'agit là d'un aspect particulièrement déroutant : clinique et radiologie sont typiques de la maladie de Hirschsprung. En effet, l'intervention chirurgicale guérit ces malades, mais l'examen anatomo-pathologique ne met en évidence aucune lésion histologique.

Quelle que soit la forme clinique envisagée, il est toujours extrêmement difficile de formuler un pronostic. Dans plusieurs observations citées, la bonne tolérance de la maladie a persisté plusieurs années. Des complications brutales sont néanmoins survenues sans que rien ne les laisse prévoir. Ni la brièveté du segment intestinal touché, ni l'âge tardif de découverte de la maladie ne sont des arguments suffisants pour faire différer l'intervention chirurgicale.

Les principes de ce traitement sont les suivants :

- le segment non fonctionnel est supprimé en totalité soit par résection (opération de SWENSON) soit par exclusion (opération de DUAMEL)
- le segment normalement innervé est abaissé jusqu'au niveau de l'anus pour y être anastomosé.

Les résultats sont habituellement bons, en dépit de quelques complications post-opératoires possibles. (fistules, rétrécissements, incontinence). Ce risque est en fait minime entre des mains exercées. Quelle que soit la tolérance de la maladie, nous pensons donc que la prudence impose un traitement chirurgical définitif, une fois le diagnostic formellement posé.

Au terme de cette étude, il faut retenir la très grande diversité des aspects cliniques de la maladie de Hirschsprung chez le grand enfant. Une même lésion anatomique pouvant entraîner chez l'un, un mégacôlon caricatural, à opérer d'urgence, ou au contraire, chez un autre une banale constipation chronique isolée et tolérée plusieurs années.

Tous les détails de la physio-pathologie du mégacôlon congénital sont donc encore imparfaitement connus.

Le rôle du sphincter interne de l'anus est certainement capital, mais est-il le seul à influencer sur la tolérance de la maladie ?

Cette ignorance, nous empêche actuellement de prévoir avec précision, l'avenir de ces malades, et de déterminer lesquels peuvent espérer une bonne tolérance pendant de longues années ou au contraire, ont à craindre une aggravation brutale.

Si ce problème était enfin résolu, notre compréhension de la maladie de Hirschsprung ferait un nouveau bond en avant, permettant une thérapeutique adaptée à chaque cas, plus rationnelle et plus efficace.

Vu, le Président de Thèse
Professeur THIEFFRY

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur DELEAUME

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

AUBRESPY P. et MANGIAPAN Th. -

Indications thérapeutiques et résultats dans la maladie de Hirschsprung.

Marseille Chirurgical, 1963, n°1, p. 28-32.

BEAU, PREVOT, COLLIGNON -

Maladie de Hirschsprung chez l'enfant.

Statistique de 19 cas. Annales de Chirurgie infantile
Paris 1963, Tome 4, n° 2, p. 127-234.

BODIAN M. -

Maladie de Hirschsprung.

Arch. Franç. Pédiat. 1950, 7, n° 7, p. 661.

DUHAMEL B. -

Une nouvelle opération pour le mégacôlon congénital : l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon.

Presse Méd. 1956, 64, n° 95, p. 2249-2250.

DUHAMEL B. -

Essai sur la physio-pathologie du sphincter interne de l'anus.

Mémoires de l'Académie de Chirurgie, Tome 94, n° 12-13, 1968,
p. 402-409.

DUHAMEL B. -

Histological investigations into idiopathic megacôlon.

Arch. Dis. Childh. 1966, 41, p. 150.

DUHAMEL B. -

A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease.

Arch. of Dis. of Child. 1960, 35, p. 38.

DUHAMEL B. et DUHAMEL J. -

Les mégarectums de l'enfant,

Arch. des Mal. de l'App. dig. 1965, tome 54, n° 9 bis.

DUHAMEL B. -

Mégacôlon congénital.
Etat actuel de la question chez l'enfant.
Entretiens de Bichat. Chirurgie 1969.
Expansion scientifique française 1969, p. 126-128.

DUHAMEL B. -

Notions récentes sur la maladie de Hirschsprung.
XXIIe Congrès de la Société Int. de Chir., Vienne 1967.

DEBRE R. et LELONG M. -

Pédiatrie.
Editions médicales Flammarion 1952, p. 392-393.

EHRENPREIS T. -

Classification et terminologie du mégacôlon et du mégarectum des
grands enfants et des jeunes adultes.
Proc. Roy. Soc. Med. 1967, 60, n° 8, p. 799-801.

FEVRE M. -

Mégacôlons.
E.M.C. Pédiatrie 1958, nov., 4017 D 10.

FRANCILLON J. -

Indications thérapeutiques dans les mégacôlons.
Rev. Lyon. de méd. 1961, vol. 9, n° 14, p. 921-925.

HIATT R.B. -

Nouvelle description de la physio-pathologie du mégacôlon congé-
nital. Résultats du traitement chirurgical.
Pediatrics, mai 1958, 21, n° 5, p. 825-831.

HIATT R.B. -

Physiologie pathologique du mégacôlon congénital.
Ann. surg. Mars 1951, 133, n° 3, p. 313-320.

HILLEMAND B. -

Mégarectum. Etiologie, pathogénie, clinique. Traitement médical.
Arch. des mal. de l'app. dig., 1965, tome 54, n° 9 bis.

HOEFFEL -

Mégacôlon congénital.
11 sept. 1965, concours médical, n° 37, p. 5081-5088.

HOUDARD Cl., LATAIX P., BOTELLA R. -

Mégacôlon congénital du grand enfant et de l'adulte.
Presse Méd., 1967, 75, n° 39, p. 1925-1930.

JENNINGS J. -

Mégarectum et mégacôlon de l'adolescent et de l'adulte jeune.
Résultats et traitement à l'Hôpital Saint-Mark.
Proc. Roy. Soc. Méd., 1967, 60, n° 8, p. 805-806.

LAGACHE G. -

Dystonie aganglionnaire et son traitement dans l'enfance et dans l'adolescence.
Rev. du Prat., déc. 1959, 9, n° 32, p. 3443-3449.

LAURENCE G. et LAGACHE G. -

Chirurgie du mégacôlon congénital.
61ème Congrès français de chirurgie, 1959.

LASSERRE J. -

Considérations sur 31 cas de maladie de Hirschsprung.
Bordeaux chirurgical, juill. 1965, n° 3, p. 89-96.

LOYGUE J. et SCHNEITER R. -

Le rectum dans les mégacôlons de l'adulte.
Arch. des mal. de l'app. dig., sept. 1965, 54, n° 9 bis, p. 43-58.

MAGLIETTA E.D. -

Mégacôlon aganglionnaire congénital chez l'adulte. Rapport d'un cas.
Arch. Surg., oct. 1960, 81, n° 4, p. 598-603.

MASSE Ph. -

Mégacôlon congénital de l'adolescent.
Mém. de l'Acad. de Chirurgie, Paris 1967, 93, n° 1, 2, 3, p. 41-44.

NEZELOF C., PELLERIN D., TIPMAN S. -

L'intérêt de la biopsie rectale dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung.
Semaine des Hôp. de Paris, Arch. d'Ana.-Path., 1961, n° 1, mars, p. A 35 - A 42.

NIXON H.H. -

Maladie de Hirschsprung.
Arch. of Dis. in Childhood, London, 1964, 39, n° 204, p. 109-115.

NIXON H.H. -

Mégarectum chez le grand enfant.
Proc. Roy. Soc. Med., août 1967, 60, n° 8, p. 805-806.

PAGES R. et DUHAMEL B. -

Intrinsic non propulsive colon.
Arch. Dis. Child., 41, 1966, p. 151.

REHBEIN F. et VON ZIMMERMANN H. -

Résultats de la résection abdominale dans la maladie de Hirschsprung.
Arch. of dis. in Childhood, février 1960, 35, n° 179, p. 29-39.

ROVIRALTA et CASASA -

Le mégacôlon congénital.
Masson éditeur, Paris 1962, (136 pages).

SHIM W.K.T. et SWENSON O. -

Traitement du mégacôlon chez 50 enfants.
Pediatrics, 1966, 38, p. 185.

SOPER R.T. et MILLER F.E. -

Le mégacôlon aganglionnaire congénital. Diagnostic, surveillance et complications.
Arch. of Surgery, April 1968, 96, n° 4, p. 554-562.

STATE D. -

Résection segmentaire dans le traitement du mégacôlon congénital.
American journal of Surgery, Janv. 1963, 105, n° 2, p. 372-380.

STONE W.D., HENDRIX T.R. et SCHUSTER M.M. -

Agangliome du côlon entier chez un adolescent.
Gastro-enterology, mai 1965, 48, n° 5, p. 636-641.

SYMPOSIUM sur les résultats du traitement de la maladie de Hirschsprung

(XVIème réunion de la Société Française de chirurgie infantile, Paris 18 et 19/1/1969). Président : B. DUHAMEL, Modérateur : M. AUBRESPY.
Ann. Chir. Inf., tome 11, n° 1-2, janv. avril 1970, p. 5 à 152.

VOISIN R. et MASSABIE B. -

Maladie de Hirschsprung de l'adulte.
Arch. franç. mal. de l'app. dig., mars 1969, 58, n° 3, p. 200.

WURTZ A. -

Mégacôlon congénital.
Lille surgical, oct. 1968, n° 5, p. 166-174.

